

# Vasculopatía livedoide como presentación de síndrome antifosfolípido en el embarazo

Mariano L. Gottero<sup>1</sup>, Paula B. Alba<sup>1,2</sup>, Dillon Rodrigo Ferreyra<sup>1</sup>, Mariel Giovo<sup>2</sup>, Eduardo H. Albiero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Reumatología, Hospital Córdoba. <sup>2</sup>Hospital Materno Neonatal, Córdoba, Argentina.

## SUMMARY

Livedoid vasculopathy (LV) is an occlusive thrombotic disease that affects primarily the small blood vessels of the lower extremities and often is associated with recurrent painful ulcerations. The pathogenesis of LV is unclear, but it is attributed to hypercoagulable state. We describe a 27-year old pregnant woman who developed a

LV in the third trimester of her pregnancy. The skin biopsy revealed endothelial proliferation and fibrin thrombi in small vessels of the dermis. She had aCl Ig G and Ig M positive and lupus anticoagulant negative. Treatment with heparin, aspirin and steroids was required with dramatic improvement of the lesions.

## Introducción

La vasculopatía livedoide es una entidad rara que se caracteriza por lesiones ulceradas en miembros inferiores que evolucionan a atrofia blanca. En su estadio inicial se presenta como lesiones purpúricas maculares o papulares dolorosas, en grupos o racimos, pudiendo acompañarse de livedo reticularis. Estas evolucionan en meses o años con patrones irregulares de ulceraciones superficiales, dejando en su fase final cicatrices blanco-aporcelanadas denominadas Atrofia Blanca. Histológicamente se caracteriza por engrosamiento de los vasos dérmicos con proliferación endotelial, presencia de trombosis focal y ausencia de infiltrados perivasculares sustanciales o leucocitoclastia<sup>1</sup>.

Se describe a continuación una mujer embarazada con vasculopatía livedoide, como presentación de un Síndrome Antifosfolípido Primario.

## Caso clínico

Mujer de 27 años de edad sin antecedentes patológicos ni tóxicos, con 5 embarazos previos: 3 cesáreas a término de niños adecuados para la edad gestacional y 2 abortos en el primer trimestre. Se presenta a la consulta cursando embarazo no controlado de 35 semanas con aparición de lesiones purpúricas en miembros inferiores y artralgias. No refiere fotosensibilidad ni úlceras orales, tampoco síntomas respiratorios, neurológicos ni urinarios. Al examen físico se observan lesiones purpúricas de patrón reticular en ambos miembros inferiores y algunas en miembros superiores (Figura 1). Ambos carpos presentan flexoextensión dolorosa. La ecografía tocoginecológica revela Oligoamnios con Retardo de Crecimiento Intrauterino. En el laboratorio presenta citológico, recuento de plaquetas, función hepática y renal normales; anticuerpos antinucleares(+) 1/80 con patrón citoplasmático, anti dc-DNA(-), anti ENA(-), anticoagulante lúpico(-), anticuerpos anticardiolipinas IgG 80 UGPL e IgM 25 UGPL. Se realiza biopsia de piel que muestra leve hiperpigmentación difusa con acantosis irregular; en la dermis superficial y profunda hay vasos pequeños con edema de pared, proliferación endotelial y trombosis.

Se diagnostica Vasculopatía Livedoide y Síndrome Antifosfolípido (SAF), comenzando tratamiento con ácido

## Correspondencia

Mariano Gottero  
marianogottero@yahoo.com.ar



**Figura 1.** Lesiones purpúricas con livedo reticulares y úlceras superficiales.

acetilsalicílico 100 mg/día, prednisona 20 mg/día y heparina sódica 7.500 U SC cada 12 hs con buena evolución de las lesiones. Se decide la finalización del embarazo a las 36 semanas, naciendo un niño de 1500 g (pequeño para la edad gestacional). La paciente continuó anticoagulada con controles en su ciudad natal. Dos años después es sometida a cirugía por eventración abdominal, suspendiendo transitoriamente la anticoagulación. En las 48 hs del postoperatorio presenta reaparición de las lesiones purpúricas con flictenas. Al reinstaurar la anticoagulación mejoran las lesiones, que curan dejando cicatrices con atrofia blanca (Figura 2).



**Figura 2.** Atrofia blanca.

## Discusión

La etiología de la vasculopatía livedoide no ha sido claramente definida. Sin embargo, los hallazgos histológicos (trombosis y ausencia de infiltrado inflamatorio)<sup>1</sup> orientan hacia un proceso primariamente oclusivo más que inflamatorio. En su fisiopatogenia, algunos de los mecanismos propuestos son: la teoría del manguito de fibrina asociada a compromiso venoso crónico<sup>2,3</sup>, la teoría del atrapamiento de glóbulos blancos<sup>4</sup>, la disminución del activador del plasminógeno tisular<sup>5</sup>, la disfunción plaquetaria y la presencia de anticuerpos antifosfolípidos, como así también otros estados procoagulantes (mutación del factor V Leiden, hiperhomocisteinemia y déficit de proteína C).

La evidencia de trombosis y el alto porcentaje de anticuerpos anticardiolipinas encontrados en series de vasculopatías livedoides, hace que algunos autores sugieran investigar la presencia de dichos anticuerpos en esta entidad<sup>6,7,8</sup>

En esta paciente, la vasculopatía livedoide fue la forma de presentación del SAF, generando un cambio de conducta terapéutico, acentuando además el seguimiento obstétrico debido a las complicaciones potenciales conocidas.

Las estrategias terapéuticas para la vasculopatía livedoide incluyen agentes antiplaquetarios, fibrinolíticos, anticoagulación, vasodilatadores, antiinflamatorios, agentes que aumentan la flexibilidad del glóbulo rojo, inmunoglobulina endovenosa, oxígeno hiperbárico y PUVA<sup>9-10</sup>.

## Bibliografía

1. Ackerman AB, Chongchitnant N, Sanchez J. Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases: An Algorithmic Method Based on Pattern Analysis. 2<sup>nd</sup> ed. Baltimore, Md: Williams & Wilkins; 1997.
2. Maessen-Visch MB, Koedam MI, Hamulyak K, Neumann HA. Atrophie blanche. *Int J Dermatol*. Mar 1999; 38(3): 161-72.
3. Browse NL, Burnand KG. The cause of venous ulceration. *Lancet*. Jul 31 1982; 2(8292): 243-5.
4. Coleridge Smith PD, Thomas P, Scurr JH, Dormandy JA. Causes of venous ulceration: a new hypothesis. *Br Med J (Clin Res Ed)*. Jun 18 1988; 296 (6638): 1726-7.
5. Klein KL, Pittelkow MR. Tissue plasminogen activator for treatment of livedoid vasculitis. *Mayo Clin Proc*. Oct 1992; 67(10): 923-33.
6. Acland KM, Darvay A, Wakelin SH. Livedoid vasculitis: a manifestation of the antiphospholipid syndrome?. *Br J Dermatol*. 1999 Jan;140(1):131-5
7. Grasland A, Crickx B, Blanc M, Pouchot J, Vinceneux P. Livedoid vasculopathy (white atrophy) associated with anticardiolipin antibodies. *Ann Med Interne (Paris)*. 2000 Sep; 151(5): 408-10.
8. Hairston BR, Davis MD, Pittelkow MR, Ahmed I. Livedoid vasculopathy: further evidence for procoagulant pathogenesis. *Arch Dermatol*. Nov 2006; 142(11): 1413-8.
9. Lee JH, Choi HJ, Kim SM, Hann SK, Park YK. Livedoid vasculitis responding to PUVA therapy. *International Journal of Dermatology* 2001; 40: 153-157.
10. Alexander Kreuter, MD. Pulsed intravenous immunoglobulin therapy in livedoid vasculitis: An open trial evaluating 9 consecutive patients. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51: 574-9.